Kinderabteilung des städt. Krankenhauses München-Schwabing.
Leiter: Prof. Dr. Husler.

Die Facialisparese bei Heine-Medin'scher Krankheit im Kindesalter und ihre Prognose

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Josef Hiltensperger

München 1938

Druckerei und Verlag wissenschaftlicher Werke Konrad Triltsch,
Würzburg-Aumühle

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität München.

Referent: Prof. Dr. Husler.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

MEINEN ELTERN IN DANKBARER VEREHRUNG
GEWIDMET.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554005_0113

Bei der letzten Poliomyelitis-Epidemie 1937 in München waren wieder eine Reihe von Gesichtslähmungen zu beobachten. Dies gab den Anlaß zu folgender Abhandlung, deren Aufgabe und Zweck es sein soll, einen kleinen Beitrag zu liefern zu der Frage der Facialisparesen bei Heine-Medin mit Berücksichtigung ihrer Prognose. Das dabei verwertete Krankengut stammt nicht nur aus dem Jahre 1937, sondern auch aus früheren Jahrgängen. Verf. verdankt die Überlassung von Krankengeschichten teils dem Kinderkrankenhaus München-Schwabing (42 Fälle) teils dem Haunerschen Kinderspital (30 Fälle).

Die Facialisparese bei Poliomyelitis ist seit Jahren ein Streitobjekt sowohl ihrer Aetiologie wie ihrer Prognose nach gewesen und bis heute geblieben. Es dauerte viele Jahre bis die Möglichkeit einer Gesichtslähmung bei spinaler Kinderlähmung anerkannt wurde, obwohl bereits Medin die Facialisparese als eine nicht gerade ungewöhnliche Komplikation der Poliomyelitis erwähnte. Oppenheim fragt sich, ob es sich bei Gesichtslähmungen im Kindesalter, die akut entstanden sind und ein febriles Vorstadium von 1—3 Tagen zeigen, nicht um eine pontine Lähmung handelt. (Er denkt dabei an Poliomyelitis ant. acuta). Allmählich setzte sich aber doch die Ansicht durch, daß sich der Krankheitsprozeß der spinalen Kinderlähmung nicht nur im Vorderhorn des Rückenmarks, sondern im ganzen Zentralnervensystem abspielt, vor allen auch in der Pons und Medulla oblongata. I. Wickmann schlug deshalb in seiner Beschreibung der ersten großen schwedischen Epidemie von 1905 die Bezeichnung Heine-Medin'sche Krankheit vor. Er teilte damals schon die Krankheit in 8 Erscheinungsformen ein, die auch heute noch grundlegend sind.

1. die spinalen Formen,
2. auf- und absteigende Formen (Landrytyp),
3. die bulbären und pontinen Formen, die durch Lähmung einzelner Hirnnerven vor allem des N. facialis charakteristisch sind,
4. die cerebralen und encephalitischen Formen,
5. die ataktischen Formen,

6. die polyneuritischen Formen,
7. die meningealen Formen,
8. die Abortiv-Formen.

Auch Wernstedt bestätigt bei Beschreibung der zweiten schwedischen Epidemie die Mitbeteiligung des N. facialis bei Heine-Medin. Bis dahin unterschied man neben anderem auch eine rheumatische Facialisparese im Kindesalter, so wie sie bei Erwachsenen durch eine heftige Erkältung auftritt. Bessau vor allem bestreitet lebhaft eine rheumatische Aetiologie. Er hält jede fieberhafte, im Sommer und Spätherbst entstandene Facialis-parese im Kindesalter für eine Poliomyelitis, wenn Ohraffektionen und Traumen ausgeschlossen werden können, zumal wenn sie zur Zeit einer Epidemie auftritt. Bei Erwachsenen ist weitaus die häufigste Ursache der Gesichtslähmung eine Erkältung (Zugluft), im Kindesalter scheint dies jedoch nicht zuzutreffen; denn bei allen 72 Fällen, die die Abhandlung zur Grundlage hat, konnte einwandfrei die Diagnose spinale Kinderlähmung gesichert werden. Es ist nicht anzunehmen, daß wir in der Klinik die sogenannten rheumatischen Facialsparesen nicht zu sehen bekämen; denn die Eltern fürchten eine dauernde Entstellung ihrer Kinder zu sehr und führen sie rasch zur ärztlichen Sprechstunde. Man muß daher bei genauer Untersuchung eine rheumatische Aetiologie ablehnen oder mindestens darf man sie nicht an erster oder zweiter Stelle nennen. Bei Durchsicht des Krankenguts ergab sich, daß nicht eine rheumatische Aetiologie, sondern eine auf Poliomyelitis basierende, zuerst erwähnt werden muß. Dann folgen als Ursachen Ohraffektionen, z. B. Otitiden, tuberculöse, luetische Prozesse im Os petrosum oder im Faloppischen Kanal. Alle diese Ursachen konnten bei vorliegendem Material fachärztlich ausgeschlossen werden. Ganz vereinzelt wird in der Literatur ein Fall von angeborenem Facialis-Kernmangel, von traumatischer Schädigung bei Zangengeburt, von Tumoren im Kleinhirn-Brückenwinkel oder an der Hirnbasis berichtet. Zahlenmäßig gehören die letztgenannten Ursachen schon zu den Seltenheiten, die praktisch kaum mehr als 3—5% ausmachen dürften.

Als nächstes interessiert die Form der Gesichtslähmung. Es ist allbekannt, daß man eine vollständige Lähmung, d. h. mit Betroffensein aller drei Äste und eine unvollständige, d. h. mit Freibleiben des Stirnastes beobachten kann. Beide Formen traten bei den 72 Fällen auf und zwar in 34 Fällen Betroffensein von 3 Ästen, in 21 Erhaltenbleiben des Stirnastes. In den übrigen Krankenge-

schichten war dies nicht vermerkt (besonders nicht in den tödlich verlaufenden Fällen). Bei der sog. zentralen Form bleibt der Stirnast verschont, weil Stirnmuskulatur und Lidschließer bilateral, d. h. von beiden Hemisphären synergisch innerviert werden. Schließlich unterscheidet man als Sonderform die sog. nucleäre, die oft eine doppelseitige Gesichtslähmung zur Folge hat. Auch letztere wurde zweimal bei bulbo-pontinen Formen beobachtet. Die Symptome der Facialis-parese sind so augenscheinlich, daß sie auch der Laie erkennt. Der Mund ist nach der gesunden Seite verzogen, der Mundwinkel der gelähmten Seite hängt schlaff herab, die Nasolabialfalte ist verstrichen, die Haut erscheint auf der gelähmten Seite auffallend glatt und glänzend, bei Mitbetroffensein des Stirnastes hängt das untere Augenlid herab, die Lidspalte ist auffallend weit, das Auge kann nicht geschlossen werden, (sog. Lagophthalmus), eine Folge der Lähmung des M. orbicularis oculi, das Auge tränt, ist auf die Dauer Infektionen ausgesetzt, beim Schlaf bleibt das Auge auf gelähmter Seite geöffnet, Bulbus rotiert nach oben (Bell'sches Phänomen), Stirnrunzeln ist nicht möglich. Feinere Untersuchungsmethoden sind in diesem Alter noch nicht durchführbar.

Bevor zur Untersuchung des Krankenguts übergegangen wird, darf vielleicht noch die Häufigkeit der Facialis-paresen bei Heine-Medin erwähnt werden. Unter 263 vom Verf. beobachteten Poliomyelitisfällen waren 33 Facialis-paresen (12,54%, darunter 6 Todesfälle). Der Prozentsatz der Facialisbeteiligung ist sicher zu hoch. In großen Statistiken wird er mit ca. 6,5% angegeben. Wickmann fand unter 868 Fällen 2,5% isolierte Hirnnervenlähmungen und 4% Hirnnervenlähmungen kombiniert mit Spinalaffektionen, zusammen also 6,5% Hirnnervenbeteiligung, Medin unter 64 Fällen 9 Gesichtslähmungen (3 isolierte). Edm. Müller berichtet von 13% Gesichtslähmungen bei Heine-Medin'scher Erkrankung. Lukas berechnet in seiner großen Statistik, die 1158 Fälle umfaßt, die Beteiligung des N. facialis auf 6,38%. (Diese Zahl wird wohl der Wahrscheinlichkeit am nächsten liegen). Die Mortalität bei Facialisparesen wird mit 14,6% angegeben. Bezüglich der Geschlechtsverteilung ergibt sich kein anderes Bild wie bei den übrigen Lähmungsformen, es überwiegen ebenfalls die Erkrankungen der Knaben gegenüber solchen der Mädchen (nach unserem Krankengut 42 Knaben gegenüber 30 Mädchen). Betreff der Altersunterschiede ergab sich ebenfalls keine Abweichung gegenüber der Morbiditätskurve bei Heine-Medin.

Die Phänomenologie und Klinik läßt sich wohl am besten an Hand mitgeteilter Krankengeschichten aufzeigen.

Fall 1.

Rosa W., geb. am 7. 2. 1930. Seit 4 Tagen starke Müdigkeit, Fieber bis 40, starkes Schwitzen, schlechter Appetit, Obstipation seit 2 Tagen, seit 2—3 Tagen Nackenschmerzen,

Liquor +
Gesamteiweis 40,8%
Alb. 14,4% Nonne +
Glob. 26,4% Pandy +
Eiweißquotient 0,64 Zellzahl 320/3 vorwiegend Lymphozyten

Normomastix 5643211111
Godsol 1, (1,5), 2, 3, (1, 5) 11111
Zucker 33 mg%
Peptolytischer Index negativ, Kolloidzacken. —
Serologische Diagnose: Poliomyelitis.

Meningeale Zeichen: Kernig +, Nackensteifigkeit +, Dermographismus positiv, Jagdhundlage. Kind erkrankte am 2. 8. 1937, kam am 6. 8. 37 zur Aufnahme in die Klinik, Fieber ging langsam zurück, am 9. 8. 37 Auftreten einer peripheren Facialis-parese, in 2 Wochen geheilt.
Daneben bestand noch eine Otitis med. acuta links (Fac. Parese war rechts).

Fall 2.

Anna L., geb. am 22. 11. 35. Seit einigen Tagen Fieber zwischen 38 und 39, große Übellaunigkeit, heftiges Schwitzen, Halsentzündung, auffallende Schlafsucht, krampfartige Zuckungen am ganzen Körper, Opisthotonus, Hyperästhesie, kurze ruckartige Bewegungen, die den ganzen Körper durchlaufen, Benommenheit, lebhafter Dermographismus, Pupillen reagieren träge auf Lichteinfall, beiderseits Babinski +, vereinzelte feuchte Rasselgeräusche über den Lungen zu hören, Sensorium leicht getrübt. Beginn der Erkrankung am 16. 7. 37, Einlieferung am 18. 7. 37.

Liquorbefund:
Gesamteiweiß 55,2 mg%
Alb. 31,2 mg% Nonne +
Glob. 24,0 mg% Pandy +
Eiweißquotient 0,76 Zellzahl 400/3, vorwiegend Lymphozyten
Zucker 57 mg%
Normomastix 663 (1,3) 000
Goldsol 1, (2,3) (2,5), (1,5), (0,5 (0,1) 000

Eiweißvermehrung besonders der Globuline, erhöhter Quotient, Zellvermehrung, Kolloidkurven, Zucker nicht vermindert, Gesamt-Syndrom spricht für Heine-Medin (Singer).

Am 19. 7. 37 Auftreten einer rechtsseitigen Gesichtslähmung, rechter Mundwinkel hängt, Nasolabialfalte ist verstrichen, Lidschluß gelingt nicht vollständig. Am 26. 7. Gesichtslähmung bereits weitgehend zurückgebildet, am 10. 8. nur noch ganz leichte Facialisparese, eben noch zu erkennen.

Fall 3.

Walter F., geb. am 29. 5. 1928. Epikrise. Typische Kinderlähmung mit linksseitiger Lähmung aller 3 Äste des Facialis, ausgeprägte meningeale Reizerscheinungen. Beginn der Erkrankung am 12. 9. 37 mit Halsrötung und etwas Fieber, am 22. 9. schiefes Gesicht, Einlieferung in die Klinik. Befund: Nackensteifigkeit, Opisthotonus Facialis-parese links, insbesondere Mund- und Augenast betroffen, Stirnast nicht sicher zu prüfen, weil Kind Stirnrunzeln auch rechts nicht ausführen kann, Orbicularis-Schwäche links ohne Lagophthalmus bei normaler Pupillenweite, Ohren fachärztlich o. B.

Fall 4.

Gg. P., geb. am 8. 6. 1932. Diagnose: hochsitzende encephalomeningitische Form mit Schlundlähmung, Nacken- und Kaumuskulaturlähmung, sowie partieller Facialis-parese, langsame Besserung bei besonders charakteristischer Hilfe durch die Hände, durch Kopfnickerbewegung beim Kauen. Beginn der Erkrankung am 2. 8. 1937 mit Fieber 38°, Kopfschmerzen, Erbrechen, Durchfällen. 5. 8. heftige Kopfschmerzen, Leibschmerzen, Erbrechen, hohes Fieber, Kind phantasierte, 7. 8. Zittern am ganzen Körper, Rückenschmerzen, Sprachstörung. Am 8. 8. Einlieferung ins Krankenhaus.

Befund: sehr schweres Krankheitsbild, Rachen gerötet, Opisthotonus, Kernig, Nackensteifigkeit, Dermographismus, Sprachstörung, Schlundlähmung, Ohren o. B., am 9. 8. 1937 beide Masseteren gelähmt, Gesichtslähmung.

Am 17. 9. 1937 Facialis-Lähmung gebessert, nur noch leichte Paresen der Kau- und Halsmuskeln.

Bei obigen Facialis-Paresen waren also einwandfreie Heine-Medin-Symptome nachweisbar. Es trat zu Beginn Fieber bis zu 40 auf, gleichzeitig meningeale Zeichen (starke Kopfschmerzen, Erbrechen, Überempfindlichkeit gegen Berührung der Haut, der Muskeln und Nervenstämme, Nackensteifigkeit, Kernig) Reizerscheinungen des sympathischen Nervensystems wie Verstopfung, starke Schweißausbrüche, Dermographismus. Schließlich fehlte fast nie eine katarrhalische Angina. In vielen Fällen war der Liquorbefund typisch. Die Facialislähmung selber trat meist am 3., 5., 7. Tag, manchmal erst am 10., 12. Tag, selten später und früher auf. Oft war die Temperatur bereits abgesunken und dann kam es erst zur Lähmung. Manchmal war die Fieberkurve zweigipfelig, d. h. zuerst trat Fieber auf, dann Besserung, es folgte ein weiterer, meist höherer Fieberanstieg und dann kam es zur Lähmung. Nicht allzu selten gingen der Lähmung Zuckungen in der später gelähmten Gesichtsseite voraus.

Auf Grund des beobachteten Krankenguts lassen sich vier Gruppen von Facialisparesen bei Poliomyelitis unterscheiden.

1. die isolierte Gesichtslähmung,
2. das Vorkommen bei bulbär-pontinen Formen,
   a) bei vorwiegend bulbären,
   b) bei vorwiegend pontinen,
3. kombiniert mit Spinalaffektionen,
   a) gekreuzt,
   b) ungekreuzt,
   c) Mischformen,
4. bei Landry-Formen mit tödlichem Verlauf durch Atemlähmung.

Bei den isolierten Facialislähmungen kam es im Verlauf der Poliomyelitis ausschließlich zu einer Gesichtslähmung (bei dem bearbeiteten Material traf dies in 24 Fällen zu). Einige Krankengeschichten sollen den Leser mit ihrer Eigenart vertraut machen.

Fall 5.

Anselm Sch., geb. am 18. XII. 33. Epikrise. Hochfieberhafter Zustand, aber kein schweres Krankheitsbild, leichte Nackensteifigkeit, Hyperästhesie, komplette Facialisparese links, Wärmebehandlung, Facialis ungebessert. Beginn der Krankheit am 13. X. 37 mit 39 Fieber, starkem Schwitzen, Appetitlosigkeit, am 17. X. Halsschmerzen, am 18. X. Gesichtslähmung links, Pollakisurie, Einweisung in die Klinik am 18. X. Liquor typisch: 104 mg% Zucker, 100/3 Zellen, vorwiegend Lymphozyten, Kolloidzacken, Nonne leicht opal, Pandy —+.

Elektrische Prüfung am 15. XI. 37:

K. S. Z.	rechts 1,0	links 2,5
A. Oe. Z.	„ 0,7	„ 0,—
A. S. Z.	„ 1,3	„ 0,—

Faradisch keine Kontraktion. 29. XI. entlassen mit folgendem Befund: Mundwinkel hängt links herab, linkes Nasenloch weiter, linkes Auge kann nicht vollständig geschlossen werden. Mutter berichtet am 27. I. 38: Gesichtslähmung fast unverändert. Bei Ruhe: „linkes Auge größer als rechtes, linker Mundwinkel ein bißchen nach unten. Bei Lachen und Weinen: rechtes Auge schließt sich, linkes Auge wird größer. Rechter Mundwinkel zieht sich hoch, der linke hängt herab".

Fall 6.

Marga Sch., $3^1/_2$ Jahre alt. Beginn am 24. VII. 37 mit Durchfall, 2 Tage später Erbrechen, Fieber, sehr starkem Schwitzen, Temperatur bis 39. Kind will nicht mehr sitzen, am 29. VII. 37 Auftreten einer Gesichtslähmung rechts, die alle 3 Äste betrifft. Keine weiteren Lähmungen, Patellarsehnenreflexe lebhaft, Achilles-Sehnenreflexe rechts = links auslösbar. Etwas unsicherer Gang. Am 10. VIII. 37 Entlassung, Gesichtslähmung gebessert.

Fall 7.

Alfred H., geb. am 29. IX. 29. Epikrise: Ganz leichter Fall, Beginn ohne Prodromi mit Gehunsicherheit, Schwitzen, keine ausgesprochenen spinalen Paresen, leichte cerebralmeningeale Zeichen, Facialisparese, Nackensteifigkeit, Kernig. Am 28. 11. Facialisparese

noch eine Spur verstärkt, trotzdem Fieber bereits abgesunken war. Am 3. XII. Gesichtslähmung zurückgebildet, am 11. XII. kaum noch erkennbar, am 18. XII. nicht mehr erkennbar.

Bereits Harbitz und Scheel wiesen nach, daß sich sogar bei der spinalen Form der Heine-Medin'schen Krankheit eine anatomische Beteiligung der Pons und Medulla oblongata findet. Gleichzeitig sei erwähnt, daß die isolierte Facialis-Parese eine der häufigsten, um nicht zu sagen die häufigste isolierte Lähmung bei Poliomyelitis ist. Verf. fand unter 582 Heine-Medin-Erkrankungen nur 3 isolierte Peroneuslähmungen, 2 isolierte Abducens-Lähmungen, 1 isolierte Gaumensegellähmung, 1 isolierte Extensoren-Parese, also eine verschwindende Zahl.

Als 2. Gruppe seien die kombinierten Hirnnervenlähmungen mit 5 Fällen erwähnt, die besonders bei der bulbären und pontinen Form auftreten.

Fall 8.

Wally H., geb. am 12. 1. 35. Epikrise: 3 Tage vor Auftreten der ersten Lähmung erkrankt mit Allgemeinsymptomen (Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Erbrechen). Kind benimmt sich meningitisch, Auftreten einer „Schwellung" der linken Gesichtshälfte, bei Aufnahme stärkste Nackensteifigkeit, 80 Zellen im Liquor (Lymphozyten), Facialislähmung rechts, Lähmung der Kopfhalter und Zunge rechts. Bei schon sich zurückbildenden meningitischen Symptomen tritt Lähmung der Schling- und Kaumuskulatur ein, doch muß Kind nicht sondiert werden. Der Zeitpunkt des Auftretens der Lähmungen der Schultermuskulatur ist bei dem eigensinnigen, schwer zu untersuchenden Kind nicht ganz geklärt. Jedenfalls kann das Kind nach 14 Tagen die Arme nicht heben, während diese Fähigkeit 8 Tage nach der Aufnahme erhalten gewesen ist.

Die Reflexe der unteren Extremitäten sind zeitweise nicht auszulösen, alle Lähmungen bilden sich jedoch schnell zurück, Facialisparese bleibt. In der 9. Woche jedoch fängt auch der rechte Mundwinkel an sich zu bewegen. Befund: Nackensteifigkeit, Dermographismus, Lähmung der Kopfhalter, des Facialis, des Hypoglossus rechts. Beginn der Erkrankung am 14. 9. 36. Plötzlich mit Müdigkeit, Appetitlosigkeit, Erbrechen, Fieber. Am 15. 9. Auftreten einer Gesichtslähmung rechts, Schläfrigkeit, Kloni am Körper, Opisthotonus, Obstipation, beim Weinen bleibt rechter Mundwinkel zurück, rechtes Lid kann nicht geschlossen werden, rechts Stirn-

hälfte glatt. Am 21. 9. 36 Zunge weicht nach rechts ab, Schlucken ist erschwert. Am 25. 9. Nackensteifigkeit wird geringer, Schlucken noch nicht besser, Facialis-Parese rechts unverändert, Auftreten einer linksseitigen Gesichtslähmung, am 21. 11. rechter Mundwinkel vielleicht etwas beweglich. Parese noch sehr deutlich. Am 16. 11. 1937 Zustand völlig unverändert, linker Deltoideus etwas atrophisch. Arme können aber gut gehoben werden. Gesichtslähmung wie bei Entlassung, der rechte Mundwinkel wird bewegt, lautet der Bericht vom 17. 12. 37.

Fall 9.

Ludwig B., geb. am 26. 8. 1933. Epikrise. Sehr schwerer Zustand hochgradige Somnolenz, Hyperästhesie, Dermographismus, Kernig, Sprechen nicht möglich, Schlucklähmung, Kahnbauch, Diagnose: Bulbäre Form mit Beteiligung des N. Facialis und Hypoglossus. Am 29. 9. wird erstmalig Facialis-Parese links festgestellt, Zunge weicht ebenfalls nach links ab. Am 23. 10. Gesichtslähmung bedeutend gebessert, am 20. 1. 1938 vollständig geheilt entlassen.

Fall 10.

Johann D., geb. am 26. 3. 1929. Aufnahme in lebensbedrohlichem Zustand am 21. 10. 1937. Nackensteifigkeit, sehr starke Hyperästhesie, leichte Benommenheit, Kernig+++, Schlucklähmung. In den letzten 2 Tagen noch Verschlimmerung des Zustandes. Lähmung der rechten Gesichtshälfte, der Kaumuskeln rechts, Schlucklähmung heilt nach einer Woche ab, Liquorbefund typisch. In der 4. Woche Otitis med. acut. rechts, die nach 4 Tagen wieder verschwindet. Auf Wärmebehandlung leichte Besserung der Trigeminuslähmung. Gesichtslähmung bei Entlassung ungebessert. Beginn der Erkrankung am 19. 10. 1937 mit Kopfschmerzen, Erbrechen, starkem Schweißausbruch, Fieber 39,4. Sprachlähmung am 21. 10. 1937. Nachuntersuchung am 17. 2. 1938. Facialislähmung immer noch sehr ausgeprägt.

Fall 11.

Konrad F., geb. am 7. 1. 1933. Diagnose: schwere bulbäre Form. Beginn der Erkrankung am 19. 9. 37 mit Fieber bis 38, starkem Schwitzen, Kopfschmerzen und Bauchweh, seit 2 Tagen Ver-

stopfung, Mattigkeit, Kind verdreht die Augen, knirscht mit den Zähnen, bei der Aufnahme am 21. 8. 37 meningitisches Bild, Opisthotonus, motorische Unruhe, ängstlicher Gesichtsausdruck, starke Somnolenz, Kernig, Nackensteifigkeit, Liquor typisch für Heine-Medin. Am 3. Tag nach der Einlieferung Auftreten einer Abducens-, Facialis- und Oculomotorius-Parese, gleichzeitig schwere Schlucklähmung, bedrohlicher Zustand, rasche Besserung 4 Tage später. Facialis-Parese nach 2 Wochen nicht mehr sichtbar. Augenmuskel-Lähmungen weitgehend zurückgebildet. Bei Entlassung besteht nur noch leichter Strabismus convergens links.

Bei letztgenannten Formen lohnt es sich einen Blick auf den anatomischen Atlas zu werfen. Man sieht im Sagittalschnitt die Anlage der Kerne des N. Facialis in der Medulla oblongata und zwar in der Tiefe der Rautengrube, wo seine Fasern sich um den Abducenskern schlingen. Letzterer Hirnnerv ist daher bei Facialis-Lähmung besonders gefährdet, aber auch N. hypoglossus und N. accessorius werden häufig befallen. Gefährlicher aber ist es, wenn der N. vagus betroffen wird, denn es kommt in leichteren Fällen zu Schluck-Gaumensegel- bzw. Recurrens-Lähmungen, in schlimmeren Fällen sogar zur Atemlähmung. Selbst höher gelegene motorische Kerne wie der des N. Oculomotorius, Trigeminus (2. Ast), Trochlearis werden nicht verschont. In zwei Fällen wurde Masseterenlähmung beobachtet. Eigenartiger Weise sehen die bulbär-pontinen Formen zu Beginn meist sehr bedrohlich aus, bessern sich jedoch in 3—4 Tagen erstaunlich und heilen oft ohne bzw. mit nur geringer Lähmung aus. Man kann vorwiegend bulbäre Formen unterscheiden, die sehr schlechte Prognose haben wegen der starken Gefährdung des Atemzentrums und die pontinen, die sich vorwiegend in höheren Abschnitten der Brücke etablieren.

An diese Gruppe reihen sich eng die kombinierten Hirnnervenmumgen an, die bei dem vorliegenden Krankengut achtmal vertreten sind.

Fall 12.

Franz D., $1^1/_2$ Jahre alt. Beginn der Erkrankung am 26. 7. 37, mit Unruhe, Übellaunigkeit, Durchfall, Berührungs-Überempfindlichkeit, Schlafsucht, Erbrechen, Schwitzen. Kind will nicht mehr sitzen und stehen, verlangt ins Bett. Am nächsten Tag Auftreten einer Gesichtslähmung und Abducensparese. Bei Entlassung nur noch Abducenslähmung sichtbar.

Fall 13.

Ernst P., geb. am 25. 1. 37. Kind erkrankt plötzlich fieberhaft mit cerebralen Symptomen, Auftreten einer zentralen Facialislähmung, einer Hypoglossuslähmung links, starker Somnolenz, Hyperkinesien, Lasègue beiderseits, Trigeminusempfindlichkeit. Beginn der Erkrankung am 30. 5. mit Frieren und Appetitlosigkeit, am 31. 5. Müdigkeit, etwas Fieber, am 1. 6. vormittags 39 Fieber, am 2. 6. 31 in der Frühe Auftreten einer Gesichtslähmung, Kind war benommen, kann den Kopf nicht mehr halten, ruckartige Bewegungen der Arme und Beine, Umsichschlagen, Retromandibular-Gegend links schmerzhaft. Linkes Lid kann nicht geschlossen werden, beide Ohren sind schmerzempfindlich, Zunge weicht nach links ab. Facharzt findet beiderseits normalen Trommelfellbefund. Am 12. 6. T. 2 und 3 druckempfindlich, am 23. 6. Gesichtslähmung in Rückbildung, Zunge weicht noch nach links ab, am 2. 7. 31 weitere Besserung, am 12. 7. 31 Gesichtslähmung kaum noch erkennbar, am 2. 11. 33 nach Angaben der Tante vollständig verschwunden.

Bei einer weiteren Gruppe waren neben der Gesichtslähmung auch spinale Lähmungen aufgetreten (darunter fallen 23 Fälle). Geradezu bezeichnend für Poliomyelitis ist die wahllose Verteilung des Entzündungsprozesses und der Lähmungsbezirke, sodaß alle möglichen Kombinationen zu beobachten sind. Verf. möchte jedoch besonders 2 Gruppen herausgreifen: Erstens die Kombination von Facialis-Paresse mit gleichseitiger Extremitätenlähmung, eine Erscheinungsform, die bedingt ist durch gemeinsamen Verlauf der zentralen Facialisneurome mit den Pyramidenbahnen und auf eine Läsion entweder im Großhirn, Hirnschenkel oder im v o r d e r e n Teil der Brücke hindeutet. Schließlich eine 2. Gruppe, wo die Gesichtslähmung kombiniert ist mit gekreuzter Extremitätenlähmung und damit auf eine Läsion im Bereich der h i n t e r e n Brückenzentren hinweist. Außerdem sei noch die nukleäre Lähmung erwähnt, die doppelseitige Facialis-Parese und ein häufiges Mitbefallensein des Abducenskern zur Folge hat.

Bei dem beobachteten Krankengut ergab sich folgende Verteilung:

Facialis-Parese	+	Schulter + Arm	8
„	+	Beinlähmung	4
„	+	Bein + Schulter gekreuzt	4
„	+	Hemiplegie	4
„	+	Tetraplegie	3

Daraus läßt sich nur sagen, daß N. facialis gerade bei Schulter- und Armlähmungen gefährdet ist.

Zur Phänomenologie seien wieder einige Krankengeschichten eingereiht.

Fall 14.

Johanna R., geb. am 11. 9. 35. Beginn der Erkrankung am 19. 6. mit Fieber, starken Schweißausbrüchen, Überempfindlichkeit gegen Berührung, beide Beine werden nicht mehr bewegt, Nackensteifigkeit, rechte Gesichtshälfte gelähmt, Lähmung der Schultermuskulatur, am 19. 8. 1937 Gesichtslähmung vollkommen verschwunden, Schulterlähmung beiderseits nur mehr angedeutet, Beine noch schwer befallen.

Fall 15.

Inge L., geb. am 18. 4. 35. Epikrise. Schweres Krankheitsbild, Nackensteifigkeit, Hyperästhesie, starkes Schwitzen, schlaffe Lähmung des ganzen linken Armes und der Schultermuskulatur rechts, Schwierigkeit beim Schlucken, mäßig starke Bronchitis, am 10. Tag Auftreten einer Gesichtslähmung rechts, die sich nach 3 Wochen wieder zurückgebildet hat. Bei Entlassung kann rechter Arm bis zur Schulterhöhe gehoben werden, linker Arm bewegungslos, nur leichte Fingerbewegungen möglich. Beginn der Krankheit am 6. 7. 1937 mit Fieber, Übellaunigkeit, am 7. 7. starke Müdigkeit, starkes Schwitzen, Kind läuft noch herum. Am 8. 7. Empfindlichkeit, Anurie, Erbrechen, Verstopfung. Am 9. 7. Lähmung des linken Arms. Befund: Mittelkräftiges, etwas pastöses Kind mit ängstlichem Gesichtsausdruck, Nackensteifigkeit, beiderseitigem Kernig, leichter Hyperästhesie, totaler schlaffer Lähmung des linken Arms, unvollständiger Lähmung der rechten Schultermuskulatur.

Fall 16.

Johann D., geb. 24. 8. 1932. Kind erkrankt am 26. 8. 37 mit Brechreiz, Fieber, starken Schweißausbrüchen, Hyperästhesie, Kopf-

und Gliederschmerzen. Am 28. 8. Einlieferung ins Krankenhaus wegen Verdacht auf spinale Kinderlähmung. Aufnahmebefund: Gesichtslähmung links, Nachziehen des linken Beins, Wadenschmerzen, Kernig (+), Nackensteifigkeit, Kind kann am 42. Tag vollkommen geheilt entlassen werden.

Fall 17.

Peter L., geb. am 7. 11. 29. Beginn der Erkrankung am 6. 10. 31, mit Schläfrigkeit, Fieber, Sitzunfähigkeit, Steifhaltung der Wirbelsäule, Kernig +. Im weiteren Verlauf trat Lähmung der Halsmuskulatur und des linken Deltoideus auf. In den nächsten Tagen auch Lähmung der Beuger- und Strecker beider Hüftgelenke und Knie und der rechten Gesichtshälfte. Daneben bestand noch eine Enteritis. Am 23. 1. 34 war Gesichtslähmung noch erkennbar, aber nicht mehr störend. Lid konnte tadellos geschlossen werden. Die übrigen Lähmungen noch sehr erheblich.

Fall 18.

Erika St., geb. am 17. 11. 28. Beginn der Erkrankung mit Kopfschmerzen, Obstipation, Auftreten einer Gangstörung, Nackensteifigkeit, Kernig, Vasomotorismus, Facialis-Parese rechts, Lähmung des linken Beins, Beinsehnenreflexe fehlen links. Sehr langsame Rückbildung der Beinlähmung. Entlassung mit Gehstützapparat. Gesichtslähmung am 26. 8. gerade noch erkennbar. Bei Entlassung verschwunden.

Fall 19.

Max E., geb. am 14. 11. 20. Sehr schwerer Fall. Beginn der Erkrankung am 27. 9. 31 mit Fieber, Rücken- und Kopfschmerzen, dann Erholung, Schulbesuch, erneutes Auftreten von Kopfschmerzen und Gliederschmerzen. Im Lauf von 4 Tagen entstehen Lähmung beider Beine und Arme, des Rumpfes und Halses. Aufnahme in die Klinik am 5. Lähmungstage. Sehr schwerer Allgemeinzustand, große motorische Unruhe, starke Hyperästhesie. Betroffen waren Halsmuskulatur, beide Schultern, rechts mehr als links, Brustmuskeln, Bauchdecken, beide Beine, linke Gesichtshälfte. Rückbildung zeigten Hals, Schulter, Arm rechts, beide Beine, Brustmuskeln und Gesichtslähmung.

Restparese: linker Arm schwer gelähmt, nur Finger mäßig gebrauchsfähig, leichte Schwäche geblieben im rechten Arm (Deltoideus) und linken Bein, tadellose Gehfähigkeit. Am 8. 10 Rückbildung der Gesichtslähmung, am 17. 10. nicht mehr zu sehen.

Fall 20.

Edeltraud G., geb. am 5. 2. 31. Aufgenommen in der 7. Krankheitswoche, Beginn mit Fieber, Schwitzen, Schleimhauterscheinungen der Luftwege, jetzt schlaffe Lähmung beider Beine im Hüftgelenk, geringe Beweglichkeit nur in den Sprung- und Zehengelenken, am linken Arm Parese des Deltoideus, der Strecker und Beuger des Ellbogengelenks, rechter Arm o. B. Schlaffe Lähmung der Halsmuskelatur, paradoxe Atmung, umschriebene hernienartige Bauchdeckenlähmung rechts unten. Geringfügige Gesichtslähmung rechts. Rechts Lidspalte weiter als links. 25 Tage später eben noch erkennbar, nach 33 Tagen vollkommen verschwunden. Beide Beine baumeln völlig passiv, nur schwache Zehenbewegungen möglich.

Schließlich seien der Vollständigkeit halber 12 Facialis-Paresen genannt, die durch Hinzutreten von Atemlähmung bei einer auf- bzw. absteigenden Form (Landry) zugrundegingen. Schon Wickmann sagte, jeder Todesfall bei Heine-Medin in den ersten Krankheitstagen ist durch Atemlähmung bedingt. Bei Sektion findet hier der Pathologe makroskopisch starke Hirnschwellung und Blutüberfüllung der parenchymatösen Organe, Quellung des Marks, starke Hyperämie und Hämorrhagie in der grauen Substanz und in den Vorderhörnern, aber auch in der Medulla oblongata. Mikroskopisch finden sich Degenerationen der Ganglienzellen, interstitielle Rundzellenanhäufung in der Umgebung der Venen und Kapillaren, Schädigung und Schwund der Ganglienzellen im Anschluß an den entzündlichen Prozeß, Neuronophagien (Nervenzellen werden von Wanderzellen aufgefressen und es bleibt eine mit einigen Rundzellen ausgefüllte Lücke zurück).

Der Umfang der Zerstörung funktionstragenden Gewebs wird entscheidend für die Prognose der Lähmung. Bei Facialis-Parese, die im Verlauf einer Heine-Medin'schen Erkrankung auftritt, ist sie besser als bei anderen Lähmungen, weil die Parese von Anfang an nicht so ausgeprägt ist und deshalb sich wieder zurückbilden kann. Es handelt sich in solchen Fällen auch um Kernaffektionen des N. facialis wie Wickmann nachweisen konnte. Man sieht im mikroskopischen Bild (Wickmann) diffuse Infiltration beider Facialiskerne

(Tigroidschollen sind an Zahl vermindert, die Ganglienzellen haben normalen Kern). Die pathologischen Veränderungen sind außerhalb der Kerne am stärksten und können fast jedes Gebiet des Querschnitts befallen. Oft wird wohl das entzündliche Oedem die Ganglienzellen und ihren Kern schädigen und je nach der Dauer seines Bestehens entweder zu einem vorübergehenden bzw. unheilbaren Schaden führen. Jedenfalls beweist die gute Prognose der Gesichtslähmungen, daß es in den wenigsten Fällen zu einer vollkommenen Zerstörung der Kerne und Ganglienzellen kommt. Bei dem kleinen bearbeiteten Material ergab sich folgende Prognose:

40 Fälle	vollständige Heilung	66,66%
9 Fälle	noch gute Heilung (Gesichtslähmung eben noch erkennbar)	15,0 %

Zusammen also 81,66 (gute Heilung).

8 Fälle	mit nur leicher Besserung (noch sehr stark sichtbar)	13,33%
3 Fälle	ganz ungebessert	5,0 %

Die Zahlen wurden gefunden dadurch, daß Verfasser die Kinder teils selbst nachuntersuchte, teils durch Anschrift der Eltern sich über die Besserung erkundigte.

Ein Altersunterschied bezüglich der Heilungsmöglichkeit ergab sich nicht. Die Heildauer schwankte zwischen 8 Tagen bis $2^1/_2$ Jahren. In leichteren Fällen trat sie durchschnittlich nach 3—4 Wochen ein, in mittelschweren etwa in 3 Monaten. Warum bei 11 Kindern nur schlechte (darunter 3 überhaupt keine) Heilungstendenz vorlag (trotz Wärmebehandlung), läßt sich schwer sagen. Einmal wird der anatomische Befund zu erheblich sein, dann wird vielleicht die Gesichtsmuskulatur längere Zeit zu schwache nervöse Impulse bekommen haben und es zu einer Zirkulations-Störung gekommen sein. Auffallend ist, daß man von Eltern, die gut beobachten, hören kann, die Gesichtslähmung ihres Kindes sei bei kaltem Wetter deutlicher, vielleicht handelt es sich um eine Durchblutungs-Störung. Schon der intakte Muskel arbeitet bei Kälte schlechter und ungeordneter, umsomehr der geschädigte.

Bei den 11 Fällen mit schlechter Prognose ist noch zu berücksichtigen, daß bei 88 Kranken die Lähmung erst seit einem Jahr besteht, also noch eine Aussicht auf Besserung zu erwarten ist. Man soll jedenfalls die Geduld nicht verlieren und die Gesichtslähmung unbehandelt lassen. Bei allen Kranken wurde Wärme in Form von

Bestrahlung mit Sollux-Lampe, Lichtbogen, Leinsamenumschlägen angewendet und zumeist eine deutliche Besserung erzielt. Freilich kann man mit dieser Therapie nur eine bessere Durchblutung schaffen, aber vielleicht ist gerade dies ein Hauptfaktor bei der Heilung. Andere Heilverfahren wurden nicht angewendet, vor allem keine elektrische bzw. Massage-Behandlung, da man hiermit oft mehr schaden als nützen kann.

Prognostisch waren solche Fälle am günstigsten, die mit spinalen Lähmungen kombiniert waren und zwar waren nach obigem Material bei dieser Gruppe 19 Totalheilungen, 2 gute Heilungen, 1 Besserung zu verzeichnen. Bei isolierten Gesichtslähmungen heilten 12 ganz aus, 6 waren eben noch erkennbar, 5 leicht gebessert, 1 ungebessert. Bei kombinierten Hirnnerven-Lähmungen traten 6 Ganzheilungen, eine mit leichter Besserung und eine ungebesserte auf. Schließlich sehen die wenigen bulbär-pontinen Formen folgendermaßen aus: 2 Ganzheilungen, eine eben noch erkennbare Gesichts-Lähmung, eine leicht gebesserte und eine ungebesserte.

Vielleicht ist es zum Schluß noch gestattet zwischen der Prognose der Facialis-Lähmung und der Allgemein-Prognose bei Poliomyelitis einen Vergleich anzustellen. Wickmann untersuchte 350 Fälle der 1. schwedischen Epidemie nach und fand 44% Ganzheilungen und insgesamt 61,1% gute Heilung, etwa 13% Mortalität, der Rest behielt schwere, bzw. mittelschwere Lähmungen zurück. Demnach scheint die Heilaussicht der Gesichtslähmung doch wesentlich besser zu sein als jene der übrigen Lähmungsgebiete. Jedenfalls kann man auf Grund der beobachteten 72 Facialislähmungen die Feststellungen Hässlers durchaus nicht bestätigen. Er fand 1934 bei seinen Nachuntersuchungen der Poliomyelitisfälle der Leipziger-Epidemie von 1927 unter 15 Gesichtslähmungen 14 mit Restbefunden (4mal unvollständige Nasolabialfalte und zehnmal unvollständigen Lidschluß). Wie bereits erwähnt, handelte es sich auch bei den rasch sich bessernden Facialis-Paresen des hier behandelten Krankenguts einwandfrei um Poliomyelitisfälle. Hässler bezweifelt nämlich, ob bei rascher Reparation der Facialis-Lähmung eine spinale Kinderlähmung vorliegt.

Zusammenfassend ergibt sich nun 1., daß an Stelle der rheumatischen Aetiologie der Gesichtslähmung eine Poliomyelitis als Ursache die 1. Rolle spielt und 2., daß wir die Gesichtslähmung im Kindesalter prognostisch gut einschätzen dürfen.

Literatur.

I. Wickmann: Klinische Studien über Poliomyelitis ant. acuta; derselbe, Poliomyelitis ant. acuta, Berlin 1906, S. Karger.

Wernstedt: Poliomyelitis, Ergebnisse der inneren Medizin und Kinderheilkunde, 1924, Bd. 25.

Oppenheim: Nervenkrankheiten, 1923.

Goebel: Poliomyelitis ant. acuta, Handbuch der Kinderheilkunde 1931.

Ed. Müller: Poliomyelitis ant. acuta, Handbuch der Kinderheilkunde, Bd. I. 1925.

Morawitz: Handbuch der inneren Medizin, Bd. Infektionskrankheiten, 1931.

Bumke-Foerster: Handbuch der Neurologie.

Bessau: Mschr. f. Kinderheilkunde 38/468.

Zappert: Jahrbuch der Kinderheilkunde, Bd. 72.

Bing: Kompendium der topischen Gehirn- und Rückenmarksdiagnostik, 1934.

Harbitz u. Scheel: Anatomische Studien über Poliomyelitis ant. acuta.

Hässler: Mschr. f. Kinderheilkunde, Bd. 59, Seite 256—264, 1934.

Lebenslauf.

Als Sohn des Reichsbahnsekretärs Franz Hiltensperger und seiner Ehefrau Maria, geb. Endraß, wurde ich am 11. Januar 1912 zu Lindenberg Allg. geboren. Ich besuchte 5 Jahre die Volksschule, trat dann in die 2. Klasse des humanistischen Gymnasiums in Dillingen a. D. ein. Nach Versetzung meines Vaters nach Kempten Allg. verbrachte ich die letzten Gymnasialjahre an der dortigen Anstalt. Im Frühjahr 1931 legte ich hier meine Reifeprüfung ab und begann anschließend mein ärztliches Studium in München, wo ich 1933 die ärztliche Vorprüfung bestand. Auch die klinischen Semester verbrachte ich alle in München. Am 18. Dezember 1936 bestand ich dort mein ärztliches Staatsexamen und begann sofort das Praktische Jahr an der I. med. Abteilung des Krankenhauses München-Schwabing (Leitung: Geheimrat Prof. Dr. Herm. Kerschensteiner). Am 1. Juli 1937 trat ich in die Kinderabteilung des gleichen Hauses über (Leitung: Prof. Dr. Husler), wo ich seither auch nach meiner Bestallung am 19. Dezember 1937 als Volontärarzt beschäftigt bin.

Josef Hiltensperger.